UNIVERSITE PARIS V — RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE PARIS-OUEST

Année 1975 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Michel LEROY
Né le 29 juin 1948 à Courbevoie

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE DE LAUNOIS ET BENSAUDE.

A PROPOS D'UN CAS AVEC LOCALISATION LARYNGEE.

Président de Thèse : Monsieur L. AUQUIER (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS-6e
1975

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548117_0026

UNIVERSITE PARIS V — RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE PARIS-OUEST

Année 1975 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Michel LEROY

Né le 29 juin 1948 à Courbevoie

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE DE LAUNOIS ET BENSAUDE.

A PROPOS D'UN CAS AVEC LOCALISATION LARYNGEE.

Président de Thèse : Monsieur L. AUQUIER (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS-6e
1975

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents

Monsieur le Professeur AUQUIER

Professeur à la Faculté de Médecine

Qui nous a accueilli avec bienveillance dans son service et qui a bien voulu accepter la présidence de cette thèse

En témoignage de respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé LUBETZKI

qui nous a confié le sujet de cette thèse

En reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a prodigué et l'élaboration de ce travail qu'il a rendue possible.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE DE LAUNOIS ET BENSAUDE

A PROPOS D'UN CAS AVEC LOCALISATION LARYNGEE

-:-

INTRODUCTION

-:-

La maladie de Launois et Bensaude ou adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale a été décrite en 1898 par ces deux auteurs (25), sous le terme d'adénolipomatose, terme impropre, puisqu'il s'agit en fait de tuméfactions lipomateuses diffuses et non de tissu ganglionnaire envahi.

La définition de la maladie par Launois et Bensaude était assez complète et dès la description initiale ses caractères spécifiques étaient affirmés : lipomatose, diffuse, symétrique à prédominance cervicale, de caractère bénin, en effet les masses lipomateuses ne dégénèrent jamais.

La physiopathologie de cette maladie a intéressé beaucoup d'auteurs. De nombreuses théories sont nées, aucune n'a abouti à la solution du problème.

L'adénolipomatose constitue habituellement une disgrâce esthétique considérable, mais seulement une disgrâce.

Elle ne met pas en jeu le pronostic vital, cette bénignité est due à l'absence de dégénérescence et à l'absence habituelle de manifestation compressive par les masses graisseuses.

Quelques cas font cependant exception à cette règle, les masses lipomateuses pouvant comprimer des vaisseaux, des nerfs, ou la région médiastinale.

Nous avons eu le privilège d'observer dans le service du Professeur Lubetzki un cas de lipomatose de Launois et Bensaude avec atteinte laryngée et peut-être médiastinale.

La rareté d'une telle observation nous a incité à en faire le sujet du présent travail.

OBSERVATION

-:-

Le 17 décembre 1973 Monsieur S... René, né en 1919 consulte à la policlinique de l'hôpital Ambroise Paré pour l'apparition d'une dyspnée ayant débuté quinze jours auparavant au cours d'un syndrome grippal.

Cette dyspnée est permanente, accompagnée d'une raucité de la voix, d'une cyanose de la face et d'un certain degré d'agitation.

M. S... est atteint d'une lipomatose apparue en 1958, une biopsie a été pratiquée en 1960 affirmant le diagnostic et deux lipectomies, l'une en 1960 à l'hôpital Tenon, l'autre en 1965 à l'Hôpital Foch ont été pratiquées, la récidive a été chaque fois rapide.

Dans les antécédents on note surtout un éthylisme important, massif, le malade a bu jusqu'à six litres de vin quotidiennement jusqu'en 1972, date à partir de laquelle il a réduit sa consommation à deux litres par jour, accompagnée d'un certain nombre d'apéritifs.

M. S... pèse 63 Kg pour 1 m 72, il a pesé au maximum (en 1963) 85 Kg ce qui représente selon la formule de Lorentz une surcharge pondérale de 26 % ; en dix ans l'amaigrissement de 10 Kg aboutissant au poids actuel a été progressif et sans raison apparente, il est à noter durant cette période un accroissement des masses lipomateuses.

Il n'a eu aucun antécédent respiratoire, le malade a subi une appendicectomie en 1958.

Dans les antécédents familiaux on relève que la mère est bien portante, que le père est décédé d'une angine de poitrine à l'âge de 58 ans. M. S... a un frère et deux soeurs bien portants, le frère est atteint de goutte. M. S... a trois enfants bien portants.

Le malade est hospitalisé le jour même,

1) L'examen montre à l'évidence l'existence d'une lipomatose diffuse, celle-ci prédomine dans la région facio-cervicale et à la partie supérieure du thorax où elle est extrêmement volumineuse. Les lipomes siègent dans la région parotidienne, la nuque, le cou, les creux sus claviculaires. La lipomatose déborde son territoire d'élection et on palpe des lipomes moins importants au niveau des membres supérieurs, de la paroi abdominale en regard des grands droits et aussi à la racine des cuisses.

La palpation révèle dans la région sus claviculaire gauche et rétro-maxillaire gauche des masses de consistance dure différentes des lipomes voisins.

2) Au point de vue respiratoire, le malade présente une dyspnée laryngée caractéristique à type de bradypnée à prédominance inspiratoire, bruyante, sans sueur, accompagnée d'une cyanose des ongles et des lèvres ; la voix est très rauque.

3) On note une turgescence veineuse considérable à la partie supérieure du corps, membres supérieurs, cou, partie haute du thorax, il n'y a pas d'oedème des membres supérieurs ni de la paroi thoracique.

4) Le reste de l'examen apporte les renseignements suivants :

Il n'y a pas d'asymétrie à la percussion des champs pulmonaires et l'auscultation permet d'entendre des râles sibilants à la base gauche.

Le rythme cardiaque est régulier à 85 par minute, les bruits du coeur sont un peu sourds, il n'y a pas de souffle, les pouls périphériques sont palpés sauf le pouls pédieux droit. Le foie est gros, fermé, dépassant de deux travers de doigt le rebord costal il est de consistance ferme.

On observe une circulation collatérale, abdominale qui paraît banale. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. Le malade signale des crampes nocturnes. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents symétriques, sauf les deux achilléens qui sont abolis. Il n'y a pas de trouble sensitif ni moteur, pas de trouble de la coordination. La motricité oculaire est normale, il n'y a pas de trouble du champ visuel.

Au terme de cet examen clinique, un certain nombre de problème se sont posés chez ce sujet atteint à l'évidence d'une lipomatose de Launois et Bensaude.

1) La perception dans la région cervicale d'un nodule d'une dureté inhabituelle pour un lipome aurait pu faire suspecter une dégénérescence ou une affection ganglionnaire surajoutée.

2) L'existence et les caractères de la dyspnée, la raucité de la voix font évoquer une localisation laryngée de la lipomatose.

3) La présence de la circulation collatérale plus dévelop-

pée qu'il n'est habituel de l'observer, située à la partie haute du thorax et des membres supérieurs, fait évoquer d'emblée la possibilité d'une compression veineuse médiastinale.

Les examens complémentaires sont donc demandés pour élucider ces trois problèmes.

1) La biopsie de l'un des nodules de consistance anormale est pratiquée le 8 janvier 1974 et le fragment confié au Docteur Baviera (service du Professeur agrégé J. Mignot).

Cette biopsie permet d'éliminer toute dégénérescence sarcomateuse des lipomes et toute affection ganglionnaire associée.

En effet le compte rendu du docteur Baviera est le suivant : "Ce fragment biopsique a fait l'objet de nombreux prélèvements qui ont été examinés sous seize sections différentes, colorées par l'H P S. La tranche de section faisant l'objet d'empreintes colorées selon la technique de Papanicolaou.

Il s'agit ici d'une formation nodulaire bien limitée et mesurant 2 x 1,5 x 1 centimètre.

Histologiquement cette formation est constituée par du tissu adipeux disposé en larges plages lobulées séparées par des cloisons conjonctives vasculaires épaisses.

Au niveau même des plages d'adipocytes il faut souligner l'existence d'une fibrose interstitielle d'importance variable.

Certains de ces éléments présentent un noyau relativement jeune, mais on ne note pas de signe histologique évident de malignité.

Aucune structure susceptible de rappeler un ganglion n'a été observée.

Conclusion : il s'agit ici d'une formation lipomateuse encapsulée sans signe histologique de malignité".

Dans le même ordre d'idée, une scintigraphie thyroïdienne est pratiquée le 7 janvier 1974 par le service du Professeur agrégé Vallée à l'Hôpital Necker :

"Le corps thyroïde est augmenté de volume dans son ensemble, avec répartition homogène du traceur. Les irrégularités des pôles supérieurs et inférieurs sont dues aux mouvements respiratoires chez un malade très dyspnéique, supportant mal le décubitus dorsal.

Il n'y a pas de lacune caractéristique donnant à penser à l'origine thyroïdienne des phénomènes pathologiques observés".

Les autres examens thyroïdiens pratiqués à l'hôpital Necker donnent les résultats suivants :
Iode sérique total : 5,8 gamma pour 100 ml
Index résine (T3 test) : 1,10 (chiffre normal 0,8 à 1,2)
Thyroxinémie : 11 gamma pour 100 ml
Anti corps anti thyroïdien : recherche négative
Fixation thyroïdienne de l'iode 131
à la 6e heure : 14 %
à la 24e heure: 25 %
A la 24e heure activité plasmatique 0,13 % de la dose par litre
Radio activité des hématies sur radioactivité du plasma : 0,58
Fractionnement sur résine.
Fraction I : 86 %
Fraction II : 0 %
Fraction III : 13 %

L'ensemble de l'exploration thyroïdienne peut être considéré comme normal, malgré une fixation un peu basse.

II. L'étude de l'état laryngé a été faite par le docteur Moulonguet, à qui nous adressons nos plus vifs remerciements.

Un premier examen laryngoscopique est pratiqué le 20 décembre 1973 :

"La fente glottique est apparemment fermée, les cordes vocales sont méconnaissables, les deux bandes ventriculaires ont une mobilité à peu près normale, mais la fente glottique ne s'ouvre pas à la phonation sans qu'on puisse parler de paralysie récurentielle. C'est plutôt une infiltration symétrique à hauteur des cordes vocales et peut être (mais on ne peut voir) de la sous glotte".

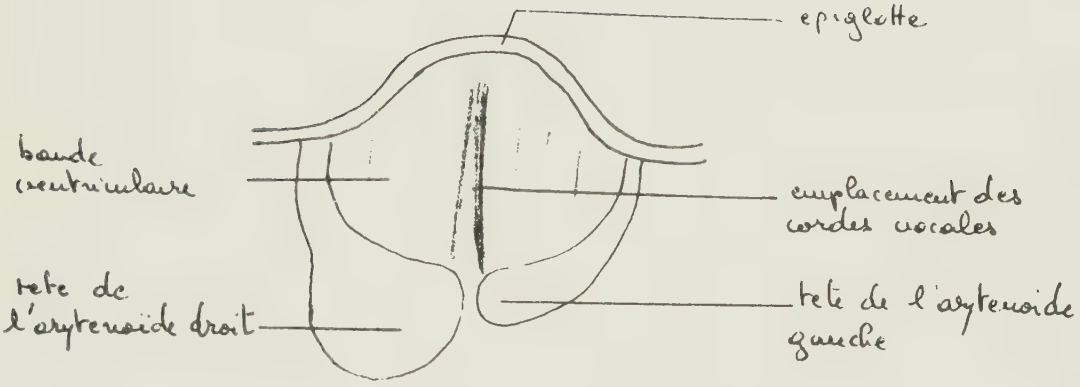
Une nouvelle laryngoscopie est pratiquée le 24 décembre 1973 par le docteur Moulonguet.

a) en inspiration :

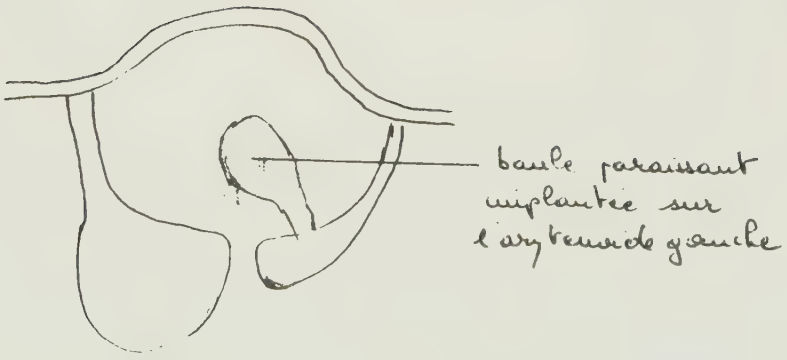
- La tête de l'arythénoïde droit est très augmentée de volume jaunâtre, d'aspect lipomateux. A gauche la tête de l'aryténoïde est beaucoup moins volumineuse mais tout de même moins dégagée que normalement, la mobilité de l'aryténoïde est bien difficile à apprécier.
- Les bandes ventriculaires ont un aspect à peu près normal, mais ne s'écartent guère à l'inspiration
- Les cordes vocales sont méconnaissables, ne s'écartent absolument pas, ne laissant voir aucune lumière sauf peut-être un peu en arrière. L'aspect est celui d'un infundibulum.

b) en phonation :

- Apparaît une boule paraissant implantée sous la tête de l'aryténoïde gauche faisant hernie dans le vestibule, la partie postérieure du vestibule est donc comblée par cette hernie, mais en avant il demeure une filière largement suffisante. A l'inspiration cette hernie se résorbe presque complètement.



aspect laryngoscopique en inspiration



aspect laryngoscopique en phonation

- L'aspect infundibulaire de la région des cordes vocales est le même qu'en phonation.
  La mobilité du larynx est difficile à apprécier. L'hémi-larynx gauche a un certain degré de mobilité, le droit est plus fixe.
  La gène respiratoire est beaucoup moins le fait du probable lipome de l'aryténoïde droit que de l'aspect infundibulaire extrêmement rétréci de la région des cordes vocales.

Les tomographies du larynx pratiquées le 20 décembre 1973 (Professeur agrégé Bismuth) confirment les données de l'examen laryngoscopique.

Elles montrent une réduction très importante de la filière laryngée au niveau du vestibule. Cette diminution de calibre se fait essentiellement au dépens d'une saillie arrondie et régulière s'implantant sur la paroi gauche du vestibule au niveau de la margelle supérieure du larynx. La paroi postérieure paraît également légèrement infiltrée et polylobée.

D'autre part, l'image des cordes vocales est normale et leur situation également radiologiquement normale. Il n'existe pas de déplacement du larynx au niveau de l'étage glottique ou sous glottique. Les premiers centimètres de la trachée cervicale sont également radiologiquement normaux.

Conclusion : image tumorale radiologiquement bénigne du vestibule du larynx s'implantant sur la paroi gauche.

Les troubles de la phonation peuvent au terme de ces examens être attribués essentiellement aux anomalies des cordes vocales, mais il est possible qu'une paralysie ou une parésie récurrentielle bilatérale intervient dans le mécanisme de ces troubles.

III. Le problème de l'état du médiastin et d'une possible compression médiastinale a suscité un certain nombre d'examen complémentaire.

a) un examen radiologique du thorax de face et de profil pratiqué le 18 décembre 1973 a donné lieu à l'interprétation suivante (professeur agrégé Bismuth).

"le cliché de face montre une opacité de faible densité de la base gauche qui peut correspondre à une image de foyer de pneumopathie en cours de résolution. De profil cette image semble plutôt être postérieure, prérachidienne.

D'autre part, on note un élargissement du médiastin supérieur que le profil situe mal. Cette image peut être en rapport avec un prolongement médiastinal des masses palpables au niveau de la région cervicale. Les limites rectilignes droite et gauche de cet élargissement du médiastin évoquent avant tout une image vasculaire dilatée ou refoulée par des masses lipomateuses.

Le profil montre un espace rétrosternal normal, il faut noter qu'à la face postérieure de la trachée il existe une ombre assez dense évoquant un épaississement pariétal postérieur de la trachée ou une infiltration à son contact.

Il faut noter d'autre part toujours visible sur le cliché de face une image en fuseau latéro-vertébrale thoracique inférieure prédominant sur D11 D12.

b) un cliché d'abdomen confirme l'existence du fuseau latérovertébral s'étendant en hauteur de D11 à D12.

c) Les tomographies du 15 janvier 1974 (Docteur Metzger) montrent que les opacités sont visibles au mieux sur les plans 13 et 15, c'est-à-dire qu'elles sont assez antérieures. On retrouve

un aspect polylobé sur le plan 15 de la masse droite. Sur le plan 13 on voit qu'il existe également une coulée latéro-trachéale droite en particulier.

Sur les tomographies de profil on voit bien un manchon qui circonscrit la face postérieure de la trachée et la face antérieure au niveau de la bifurcation.

d) En raison de l'état précaire du malade, il n'a pas été pratiqué d'angiographie.

e) Mais la pression veineuse mesurée à l'avant-bras a été trouvée à 26 centimètres d'eau (normale 10 cm d'eau).

En conclusion, malgré l'absence d'angiographie il existe des arguments suffisants pour penser que la circulation collatérale visible sur la face antérieure du thorax est la conséquence d'un discret syndrome de compression de la veine cave supérieure par les masses lipomateuses.

IV. D'autres examens ont été pratiqués pendant le séjour de M. S... à l'hôpital Ambroise Paré

a) hémogramme	23 décembre 1973	13 février 1974
globules rouges	3.340.000	3.770.000
hémoglobine	11,7 %	11,9 %
hématocrite	35,6 %	36,4 %
VGM	108 μ^3	97 μ^3
CCMH	32,9 %	31,5 %
globules blancs	3.700	4.200
neutrophiles	87	54
eosinophiles	2	6
basophiles	0	0
lymphocytes	10	39
Monocytes	1	1

Vitesse de sédimentation 9/20 25/52

b) exploration fonctionnelle hépatique

bilirubine 5

phosphatases alcalines 31

S.G.O.T. 21 mU.I.

S.G.P.T. 41 mU.I.

T.P. 100 %

Profil protéique	malade	valeurs normales
albumine	48	35 - 50 g/l
α_1 antitrypsine	2,19	2 - 4
α_1 orosomucoïde	0,66	0,5- 1,4
haptoglobine	1,51	0,8- 1,5
α_2 macroglobuline	5,07	1,5- 4
sidérophiline	3,11	2 - 4
complément C'3	1,06	0,8- 1,4
I g M	0,86	0,6-1,6
I g A	5,9	1,5- 4
I g G	13,5	8 - 16

c) bilan lipidique

cholestérol 1,55 g/l

lipides totaux 4,8 g/l

triglycérides 0,6 g/l

d) autres explorations

urée 0,14 g/l

glycémie 1 g/l

potassium 3,3 mEq/l

sodium 139 mEq/l

protéinurie < 0,10 g/l

uricémie 66 mg/l

uricurie 320 mg/24 h.

De l'ensemble de ces examens biologiques on peut conclure que les épreuves fonctionnelles hépatiques sont normales, malgré l'atteinte hépatique éthylique et qu'il n'y a pas de trouble du métabolisme lipidique.

A noter une anémie modérée et une baisse de l'urée sanguine insuffisante à elle seule pour parler d'insuffisance cellulaire hépatique.

Au terme de l'ensemble de ces investigations ont abouti aux données suivantes :

Ce malade présente une maladie de Launois et Bensaude avec des signes de compression :

1) neurologique : probablement récurrentielle bilatérale participant à la dyspnée inspiratoire et à la dysphonie
2) aérienne : infiltration du vestibule et des cordes vocales, tumeur lipomateuse au niveau de l'aryténoïde gauche
3) veineuse : syndrome cave supérieur avec circulation collatérale veineuse, sans oedème en pellerine.

On décide de tenter une libération chirurgicale des récurrents et des veines au niveau du cou et éventuellement du médiastin.

L'intervention est pratiquée le 21 janvier 1974 par le Docteur P. Verdoux.

Compte rendu opératoire :

"Exerèse d'une lipomatose cervico-médiastinale par cervicosternotomie médiane et trachéotomie.

On commence par une large cervicotomie médiane allant de l'os hyoïde jusqu'à la fourchette sternale. Cette cervicotomie

sera délibérément agrandie par une sternotomie médiane qui permet une exploration très satisfaisante de tous les éléments de la région.

Au niveau du cou existent des masses lipomateuses infiltrant tous les éléments de la région. Ces lipomes sont sous cutanés, ils dissocient profondément les fibres du sterno-cléïdo-mastoïdien, puis celles du sterno-cléïdo-hyoïdien. Il s'agit de grosses masses facilement énucléables au doigt ; on en retire environ 1 kg. Ces masses sont traversées par de grosses veines qui nécessitent plusieurs ligatures et plusieurs électrocoagulations.

Ce "dégraissage" permet d'exposer un corps thyroïde dont la fonction est normale sur la scintigraphie pré-opératoire. On constate que ce corps thyroïde lui-même est infiltré des graisses au niveau de ses deux lobes et de son isthme. On pratique une section de l'isthme entre deux ligatures appuyées pour bien exposer la face antérieure de la trachée.

Au-dessus du corps thyroïde, on expose parfaitement le larynx. Le cartilage thyroïdien et le cricoïde sont dégagés et libérés des éléments graisseux que l'on trouve à leur surface.

On réalise ensuite une sternotomie médiane pour exposer la face antérieure de la trachée sur toute sa hauteur ; en effet la lipomatose descent nettement au-dessous du manubrium sternal et donne sur les radiographies de face l'aspect d'un goître plongeant.

Il existe au niveau du défilé cervico-thoracique un tissu lipomateux plus dense qu'au niveau du cou, parcouru par des veines thyroïdiennes.

Toute cette lipomatose est réséquée.

On met sur un lac le tronc veineux innominé qui n'est pas comprimé ; en effet à chaque inspiration, les deux faces de ce gros vaisseau du calibre d'un pouce viennent en contact, et le vaisseau se remplit normalement à l'expiration. On a ainsi la certitude qu'il n'y a pas de compression cave supérieure, d'ailleurs l'exploration vers la droite ne permet ni de voir ni de sentir une compression quelconque.

On termine par la recherche des nerfs récurrents. La face antérieure de la trachée est visible du cricoïde à la crosse de l'aorte.

Une sonde de Fauchet a été introduite dans l'oesophage et permet de repérer l'angle dièdre trachéo-oesophagien, malgré ces repères pourtant extrêmement précis, on met environ une demi-heure à repérer le récurrent gauche. Celui-ci est tout à fait anormal. Il est littéralement fasciculé par des petits éléments graisseux qui s'infiltrent dans le nerf et le dissocient en plusieurs filets du calibre d'un fil à coudre. On peut comparer ces filets à une corde d'archet de violon détendue.

Un dégraissage aussi soigneux que possible est effectué tout le long de ce nerf. Il semble que cette fasciculation récurrentielle doive être en partie responsable des troubles accusés par le malade.

Mais il semble aussi que la fonction de ce nerf sera précaire dans les suites de l'intervention et dans ces conditions, l'intervention ayant duré cinq heures, on décide de ne pas rechercher le récurrent droit qui est certainement dans le même état.

On termine l'intervention par une fermeture de la sternotomie au fil d'acier sous couvert d'un drainage rétro-sternal.

Une fois la sternotomie refermée, on pratique une trachéotomie par la technique habituelle.

Au total, on a l'impression d'avoir réalisé une intervention palliative qui permet d'éliminer formellement une compression de la veine cave supérieure. On peut penser que les troubles laryngés sont dûs en partie au moins à l'infiltration graisseuse des nerfs récurrents, mais que la lipomatose laryngée est certainement pour une grande part dans les troubles que présente ce malade".

L'étude anatomopathologique des pièces opératoires est pratiquée le 26 janvier 1974 ; cette étude porte sur plusieurs fragments, l'un principal de la taille d'une main environ, épais de trois à quatre centimètres, les autres plus petits sans forme bien définie.

Tous sont faits de tissu adipeux homogène, parfois organisés en formations nodulaires circonscrites par de minces cloisons conjonctives.

Les structures histologiques, partout les mêmes, sont celles d'un tissu adipeux simple, sans aucune anomalie nucléaire, sans adjonction de tissu conjonctif ; on peut reconnaître encore une certaine tendance à la nodulation qui est habituellement le fait de ce qu'on dénomme les lipomes véritables.

Deux petits ganglions lymphatiques ont été envoyés à part, ils sont sains.

Conclusion : lipomes multiples du cou, désordre bénin.

Les suites opératoires sont simples, à son retour dans le service le 11 février 1974, l'examen du malade montre que la cyanose et la dyspnée ont pratiquement disparu, bien que le malade respire presque uniquement par voie haute.

La circulation collatérale de la partie supérieure du corps est à peine visible. La voix reste rauque et la respiration bruyante.

Un nouvel examen laryngoscopique est pratiqué le 13 février 1974.

"Il y a une certaine mobilité de l'hémilarynx gauche, tandis que le droit est à peu près fixé, mais pas au point de permettre l'écartement des cordes vocales, lesquelles sont d'ailleurs méconnaissables. La hernie qui n'apparaît qu'en phonation paraît plus prononcée que précédemment. Il y a lieu de maintenir la canule parlante".

Le malade va bien, et un traitement par la thyroxine : 1 mg par jour est entrepris à partir de février 1974, ce traitement ayant pour but très hypothétique de stopper l'extension de la lipomatose.

Le 26 mars 1974 le malade est revu, il poursuit son traitement de thyroxine deux comprimés par jour. Il respire facilement avec sa canule, ou lorsqu'il la bouche. Il n'y a pas de modification de sa voix, mais la circulation collatérale de la partie supérieure du corps est de nouveau très visible.

Le malade se plaint d'une douleur du poignet et du dos de la main gauche accompagnée d'oedème et de rougeur. Il est vu par le professeur Auquier qui conclu : "la crise aiguë du poignet gauche fait penser à une goutte ou à une pseudo goutte, ce qui peut se voir en période post opératoire.

Les radiographies des deux poignets montrent une calcification des ligaments triangulaires qui affirment la chondrocalcinose, elles montrent également une petite arthrose radiocarpienne qui pourrait être la conséquence de celle-ci".

Les signes physiques disparaissent rapidement avec un traitement par l'indométhacine.

Un nouvel examen laryngé est pratiqué en avril 1974.

Laryngoscopie indirecte : petite mobilité de l'aryténoïde gauche, mais les deux cordes vocales sont en adduction laissant une très discrète fente glottique.

En juillet 1974 il n'existe aucune gène respiratoire, mais la circulation collatérale est très visible. Une nouvelle intervention est alors envisagée.

En septembre 1974 lors du bilan pré opératoire, l' examen du malade ne décèle pas de cyanose ; il existe une dyspnée d'effort modérée, deux à trois étages et une importante circulation collatérale de type veine cave supérieure.

Le reste de l'examen est identique en particulier gros foie indolore débordant le rebord costal de deux travers de doigt.

Le 1er octobre 1974 on pratique un recalibrage du larynx avec lipectomie.

Docteur Hamel et Docteur Moulonguet

Incision cutanée verticale médiane. Excision de l'ancienne cicatrice et des tissus péricanulaires.

Ouverture du larynx par thyrotomie, on constate l'existence

dans l'intérieur de la cavité laryngée d'une volumineuse lipomatose qui s'implante sur la partie postérieure de la margelle laryngée et dont on pratique l'exérèse.

Incision des bandes ventriculaires sous la muqueuse et le muscle ; on retrouve de volumineux lipomes dont on pratique l'exérèse à la demande.

Incision des cordes vocales.

On constate l'absence de tissu lipomateux, de même la sous glotte est normale. Contrairement à l'impression clinique les aryténoïdes sont mobiles et il ne semble donc pas y avoir de paralysie récurrentielle. S'il y a une diminution de la mobilité laryngée, elle est en tout cas très minime.

En fin d'intervention on place dans la cavité laryngée un tube d'Aboulker ; étant donné la sténose cricoïdienne consécutive au port prolongé de la canule de trachéotomie, on est obligé de rompre cette sténose de l'anneau antérieur du cricoïde, au doigt.

Mise en place d'une canule de trachéotomie nº 5 longue.

Fermeture cutanée en deux plans.

M. S... est revu en consultation deux mois après cette intervention, une laryngoscopie directe pratiquée par le Docteur Hamel le 20 décembre 1974 met en évidence une récidive locale de la lipomatose, on note cette fois une atteinte des bandes ventriculaires jusqu'alors indemne : "Obstruction du vestibule laryngé par deux énormes lipomes occupant les bandes ventriculaires de façon symétrique et séparés par une fente médiane très étroite".

DISCUSSION

-:-

L'observation que nous venons d'exposer a posé un certain nombre de problèmes que nous nous proposons de passer successivement en revue.

Ces problèmes sont les suivants :

A. Le malade est-il atteint d'une maladie de Launois et Bensaude ?
B. Que connait-on de l'étiologie et de la physiopathologie de cette maladie ?
C. Quelle est la place des localisations laryngées dans le cadre de la maladie de Launois et Bensaude ?
D. Le malade avait-il une compression récurrentielle et veineuse ?

A. Notre malade était sans aucun doute possible atteint d'une maladie de Launois et Bensaude.

On retrouve chez lui l'ensemble du tableau clinique de cette maladie tel qu'il a été décrit dès 1898 par Launois et Bensaude (25).

La maladie touche les hommes, en moyenne entre 30 et 50 ans, l'atteinte féminine est très rare, Launois et Bensaude l'ont décrite (26).

La maladie n'est pas considérée comme héréditaire, pourtant on note plusieurs cas d'atteinte familiale (30).

Les tuméfactions sont symétriques ou médianes. Leur taille peut être discrète, ou aller jusqu'à la grosseur de la tête d'un enfant, leur masse pouvant alors atteindre 4 Kg (10).

Le début est très progressif, dans la plupart des cas. Le point de départ n'est jamais très précis, le plus souvent cervical, rarement tronculaire ; le malade est souvent incapable de fixer une date précise à l'origine de sa maladie. Les masses se développent lentement avec des épisodes de poussée. Les débuts explosifs sont rares, mais ont été décrits (2).

Au terme du développement des lipomes le malade a une morphologie typique bien stéréotypée, parfaitement inesthétique réalisant un aspect pseudo-athlétique.

Les masses lipomateuses prédominent dans la région cervicale au niveau du cou où elles ont la forme de croissant à concavité supérieure occupant les régions sous maxillaires s'étendant de la région sous mentale à la région pré tragienne. Lorsqu'elles atteignent un certain développement ces masses retombent "en besace" sur le sternum, c'est l'aspect "en double menton" ou "en jabot". Le cou est parfois comme engoncé dans une énorme fraise génant tous les mouvements.

Au niveau de la nuque, les masses peuvent être isolées ou disséminées, formant une grosse bosse, ou deux bosses symétriques, paravertébrales, c'est l'aspect en "bosse de bison".

D'autres localisations se rencontrent souvent, mais les masses graisseusses y sont moins prédominantes.

Au niveau de la ceinture scapulaire leur développement abouti à l'aspect de "lutteur de foire" c'est cette localisation qui réalise le plus l'aspect "pseudo athlétique".

Au niveau du tronc, des lipomes peuvent se développer autour des seins, réalisant une fausse gynécomastie. Enfin les masses graisseuses se développent parfois au niveau du pubis, de l'aine, où elles peuvent infiltrer les bourses.

A la face postérieure, on peut retrouver des masses latéro-vertébrales le long du rachis, elles prédominent souvent au niveau de D7 et de la région lombaire, on peut voir aussi un aspect de capitonnage du dos, des lombes, et des fesses.

Au niveau des membres seules les racines sont touchées par les tuméfactions, qui forment soit des masses multiples, soit une infiltration diffuse, Les extrémités restent indemnes et ont toujours un aspect gracile.

Les organes profonds peuvent être touchés, comme dans le cas de notre malade, mais ces atteintes sont beaucoup plus rare.

Ainsi retrouve-t-on les atteintes laryngée et intrathoracique, et des lipomes intra linguaux ont aussi été décrits (2).

Enfin Suarez et Gonzalez ont décrit une exophtalmie bilatérale due à la présence de masses lipomateuses rétrobulbaires.

Mollard et Petitjean ont trouvé à l'autopsie, chez un lipomateux, des masses considérables de graisse sous pleurale et en amas le long de la colonne vertébrale et dans le mésentère.

La peau qui recouvre les masses lipomateuses est soit normale soit couperosée.

A la palpation ces masses donnent la même sensation qu'un lipome isolé, elles sont souples, élastiques, ne prenant pas le

godet, leur consistance peut varier chez un même sujet d'un moment à l'autre (13), ou suivant la région.

Elles sont le plus souvent sous cutanée, mais peuvent s'infiltrer vers les tissus profonds, leurs limites sont plus ou moins nettes, il existe des nodosités et des zones plus molles au sein du tissu lipomateux.

On note chez certains malades des poussées inflammatoires parfois momentanément douloureuses, correspondant souvent à une augmentation de volume des lipomes.

Les phanères ne sont pas touchés par les lipomes, mais la pilosité de ces malades est souvent diminuée.

Sur le plan biologique,

L'étude de l'équilibre protidique, glucidique et lipidique dans le sang chez les sujets atteints de maladie de Launois et Bensaude donnent des résultats assez variables (20, 22, 28).

Les anomalies protidiques paraissent uniquement liées à l'atteinte hépatique de l'alcoolisme associé (1, 13).

Le bilan glucidique, peut être normal, dans d'autres cas on trouve une courbe d'hyperglycémie provoquée par voie orale de type diabétique. Parmi les huit malades atteints de maladie de Launois et Bensaude suivis dans le service du professeur Lubetzki, trois ont un diabète latent.

Une hyper insulinémie a été notée par Heully et coll. (22).

C'est l'étude du bilan lipidique qui apporte le maximum de résultats divergents. On peut constater une baisse du taux des lipides, ou des chiffres normaux, ou encore une hyper lipidémie

majeure par hypertriglycéridémie type IV de la classification de Frederickson.

Les dosages de l'uricémie montrent aussi dans certains cas des augmentations importantes (28, 33).

-:-

La maladie de Launois et Bensaude peut être distinguée des autres lipomatoses diffuses (15).

La lipomatose segmentaire de Roch et Léri qui est caracté risée par la localisation des lipomes entre la ligne mamellonnaire et les genoux.

La lipomatose segmentaire de Touraine et Renault qui touche les deux ceintures et la région thoracique inférieure.

On peut aussi citer l'adipose scapulaire de Aubert et Arroyo et la lipomatose circonscrite multiple des auteurs scandinaves : il s'agit de masses lipomateuses encapsulées histologiquement, bien circonscrite anatomiquement, siégeant sur les membres, la partie inférieure du thorax, mais respectant la tête et le cou, cette affection est peut être héréditaire, les cas familiaux n'étant pas exceptionnels. Certains les rapprochent des phacomatoses.

Parmi les affections non lipomateuses, on tróuve :

La pseudo lipomatose de Verneuil et Potain où les lésions sont sus claviculaire et ont un caractère plus oedémateux que lipomateux.

La maladie de Dercum, les masses adipeuses sont douloureuses, siégeant au niveau du tronc, des membres, ces masses sont associées à une obésité, des troubles endocriniens, sensitifs et psychiques. Cette maladie retrouvée chez les femmes ménopausées est de pronostic sévère.

Enfin on peut citer les lipodystrophies de toutes natures, maladie de Barraquer Simmons, la lipodystrophie insulinique et l'obésité.

B. Etiologies possibles de la maladie

De nombreuses théories ont été élaborées, mais n'ont pu être confirmées.

Launois et Bensaude développaient la théorie ganglionnaire, mais d'autres auteurs, et dès cette époque s'y opposaient, l'examen histologique ne montrant que du tissu adipeux.

La théorie infectieuse est née lorsque quelques auteurs comme labbe Ferrand en 1901 et d'autres plus récemment (21, 23) ont notés l'association d'une tuberculose avant l'apparition de la lipomatose, d'autres on vu apparaître les premiers signes à la suite d'épisodes infectieux banaux.

La théorie endocrinienne a été évoquée très tôt par Virchow en 1857 mais l'atteinte des glandes endocrines, que ce soit la thyroïde ou l'hypophyse n'a jamais pu être affirmée, l'apparition des symptômes succède parfois à un traitement hormonal (23).

Une théorie nerveuse et neuropsychique a vu aussi le jour, de nombreuses observations notent un caractère identique chez certains malades : asthénie marquée, associée à une bradypsychie, mais ces caractères peuvent être mis sous le compte de l'éthylisme.

Dans d'autres cas on note l'existence avant l'apparition des premiers lipomes de traumatismes, en particulier crâniens (7, 9) mais aussi locaux.

Enfin la théorie nerveuse pourrait expliquer l'aspect symétrique de l'atteinte qui suivrait les métamères.

L'observation de plusieurs cas identiques dans une même famille a fait naître une théorie héréditaire qui n'a pas été confirmée (30). Les études des caryotypes n'ont révélé aucune anomalie, mais cet élément n'est évidemment pas suffisant pour éliminer un facteur génétique qui paraît possible à la lecture de maintes observations.

Le facteur éthylique est le plus intéressant. Déjà Launois et Bensaude avaient noté la fréquence élevée de cette intoxication et depuis on note de façon régulière chez plus d'un malade sur deux la notion d'éthylisme (11, 17, 33, 35).

Caroli écrit "Nous ne doutons pas que dans l'avenir cette curieuse maladie ne soit considérée comme une affection essentiellement alcoolique au même titre que la cirrhose de Laennec et l'étude de sa pathogénie consistera principalement dans celle du processus par lequel l'alcool est capable d'engendrer des tuméfactions lipomateuses".

Sur le plan physiopathologique, certaines hypothèses ont été émises sans que les expérimentations pratiquées aient pu encore aboutir à la solution. Nous nous contenterons d'exposer très rapidement ces hypothèses.

1) Une altération hépatique (13) a été envisagée comme un chaînon possible dans la physiopathologie des lipomatoses, on sait que l'éthylisme est très fréquent chez ces malades. La diminution de l'oxydation des acides gras au niveau du foie et leur estérification préférentielle en triglycérides plutôt qu'en phospholipides serait essentiellement en cause. Le tissu adipeux lieu de stockage principal des triglycérides ne pourrait plus épuiser

ceux-ci en raison de l'hypertriglycéridémie induite par l'action de l'alcool sur le foie.

2) On note plus récemment la publication de deux séries d'expérience sur la teneur en lipoprotéine lipase des lipomes qui sont totalement contradictoires.

La première a été réalisée par F.N. Marshall (27) selon lequel l'activité lipoprotéine lipase dans les lipomes est totalement effondrée si on la compare à l'activité du tissu adipeux du sujet normal.

Plus récemment J. Polonovski abouti au résultat inverse (14), ayant examiné un malade atteint de maladie de Launois et Bensaude et un autre dont le diagnostic de lipomatose de Launois et Bensaude n'est pas certain, cet auteur a constaté une augmentation de l'activité lipoprotéine lipase dans les lipomes par rapport à celle du tissu adipeux de sept sujets normaux.

La différence des résultats s'expliquerait selon Polonovski par des problèmes techniques. De grandes précautions sont en effet nécessaire au cours du prélèvement et de la manipulation, en particulier, il faut conserver les lipomes dans la glace avant leur étude, ce que ne semble pas avoir fait Marshall.

3) Une autre hypothèse émise récemment par J.N.C. Atkinson, D.J. Galton, C. Gilbert (4) suppose que dans le tissu lipomateux la phospho fructo kinase, l'un des enzymes essentiel de la glycolyse n'est plus capable d'être inhibée par le citrate, comme c'est le cas habituellement. Il en résulterait une augmentation considérable de la glycolyse, et par conséquent une transformation du glucose en acides gras et en glycérol. Les auteurs rapportent les résultats d'expérience in vitro qui paraissent assez démonstratives.

C. Place de l'atteinte laryngée dans le cadre de la maladie de Launois et Bensaude.

Nous rappellerons préalablement l'aspect anatomique du larynx (d'après H. Rouvière).

Le larynx est une partie du conduit aérifère et l'organe essentiel de la phonation. Il se compose de pièces cartilagineuses multiples, mobiles, entre lesquelles sont tendus les replis membraneux des cordes vocales.

Situation : le larynx est situé dans la partie médiane et antérieure du cou, en avant du pharynx, au-dessous de l'os hyoïde et au-dessus de la trachée.

Le larynx est constitué par un squelette composé de pièces cartilagineuses, des articulations et des ligaments reliant ces cartilages entre eux aux organes voisins, des muscles et une muqueuse.

Les cartilages du larynx sont au nombre de onze, trois impairs ou médians, les cartilages cricoïde, thyroïde et épiglottique, quatre pairs ou latéraux, ce sont les cartilages aryténoïde, cartilage de Santorini, cartilages de Morgagni et les cartilages sésamoïdes antérieurs.

Les muscles appartenant en totalité au larynx sont les muscles tenseurs des cordes vocales : le crico-thyroïdien, et les muscles dilatateurs de la glotte le crico-aryténoïdien postérieur, enfin les muscles constricteurs de la glotte : les muscles crico-aryténoïdiens latéraux, thyroaryténoïdiens inférieurs, thyroaryténoïdiens supérieurs et ary aryténoïdiens.

La muqueuse recouvre toute la surface interne du larynx et se continue avec celle du pharynx en haut, avec celle de la trachée en bas.

Configuration intérieure du larynx.

La surface interne du larynx présente de chaque côté, vers sa partie moyenne deux replis superposés, dirigés d'avant en arrière, ce sont les bandes ventriculaires et les cordes vocales.

La bande ventriculaire s'étend de l'angle rentrant du cartilage thyroïde au cartilage aryténoïde, ou un peu en avant de ce cartilage, à l'extrémité inférieure du cartilage de Morgagni saillant, sous la muqueuse, en avant et en dehors des cartilages aryténoïdes. Elle est aplatie de haut en bas et de dedans en dehors. Ses deux faces sont recouvertes par la muqueuse, l'une regarde en dedans, et en haut, l'autre en dehors et en bas. Son bord externe adhérant unit la corde à la paroi, son bord interne est libre.

La bande ventriculaire contient dans son épaisseur le ligament thyro aryténoïdien supérieur et quelques faisceaux musculaires.

La corde vocale, située au-dessous de la précédente, va de l'angle rentrant du cartilage thyroïde à l'apophyse vocale du cartilage aryténoïde. Elle est prismatique triangulaire et présente une face externe qui se confond avec la paroi et deux faces libres, l'une supérieure horizontale, l'autre inféro-interne. Son bord interne, libre, déborde en dedans de la bande ventriculaire.

La corde vocale comprend dans son épaisseur le ligament thyro aryténoïdien inférieur qui longe son bord libre et la couche interne du muscle thyro aryténoïdien inférieur.

Les cordes vocales divisent la cavité laryngée en trois étages, un étage supérieur ou vestibule du larynx situé au-dessus de la bande ventriculaire, un étage moyen compris entre les bords libres des cordes vocales, un étage inférieur qui s'étend du bord libre des cordes vocales à la trachée.

Innervation du larynx.

Les nerfs du larynx proviennent des nerfs laryngés supérieurs et des nerfs laryngés inférieurs ou récurrents.

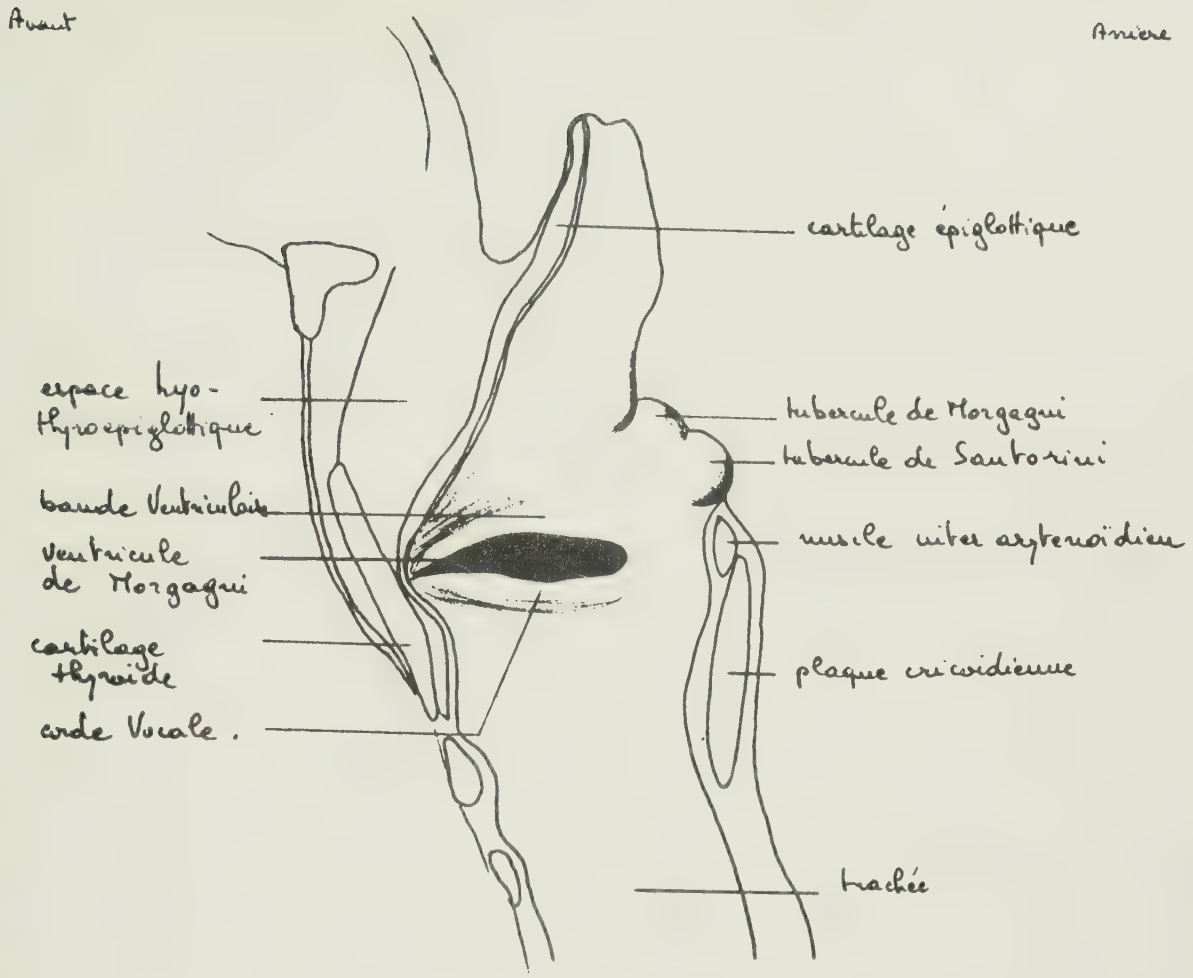
Chacun des nerfs laryngés supérieurs se divisent au voisinage de l'os hyoïde en deux branches, l'une supérieure qui traverse la membrane thyrohyoïdienne avec l'artère laryngée supérieure, l'autre inférieure qui innerve le muscle crico thyroïdien et la muqueuse de la zone sous glottique du larynx.

Les nerfs récurrents pénètrent sous la muqueuse de la gouttière pharyngo-laryngée en passant au-dessous du constricteur inférieur. Chacun d'eux se divise en de multiples rameaux qui innervent tous les muscles du larynx, à l'exception du crico thyroïdien. L'un de ces rameaux forme en s'anastomosant avec un filet de la branche supérieure du laryngé inférieur, l'anse anastomotique de Galien. Quelques filets provenant de cette anse nerveuse contribuent à l'innervation de la muqueuse de la face postérieure du larynx.

Circuit empreinté par l'air lors de la respiration.

L'air traverse d'abord le naso pharynx et le buccopharynx, puis arrive au niveau du vestibule laryngé, il s'engage entre les bandes ventriculaires qui sont largement ouvertes, puis passe dans le ventricule laryngé et arrive à la glotte, c'est le dernier défilé, situé au niveau des cordes vocales, avant la sous glotte et la trachée.

Toute limitation de la lumière de ce défilé, que ce soit par obstruction due à une tumeur mobile, ou à une infiltration des cordes vocales par des masses graisseuses entraîne une difficulté de passage de l'air, d'où une dyspnée. De même, si les cordes vocales restent en adduction il y a des troubles dyspnéiques.



coupe frontale du larynx, segment antérieur de la coupe

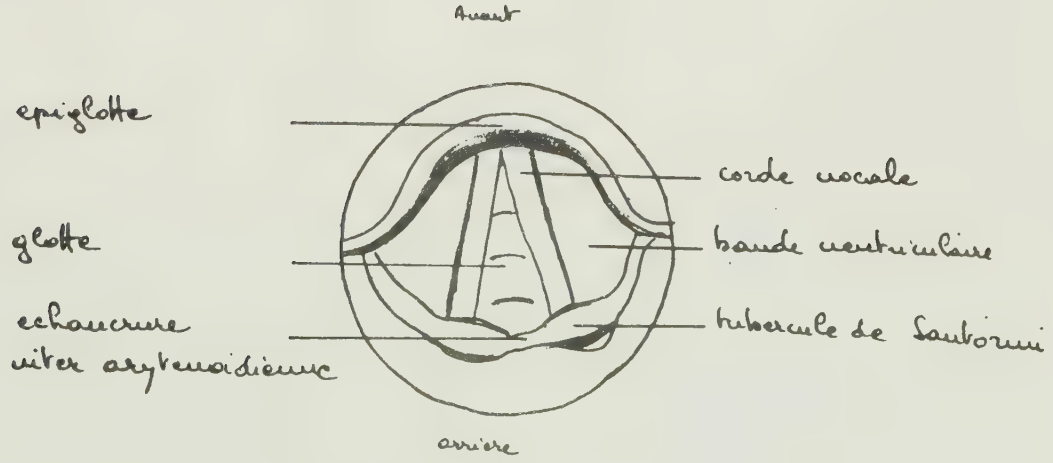
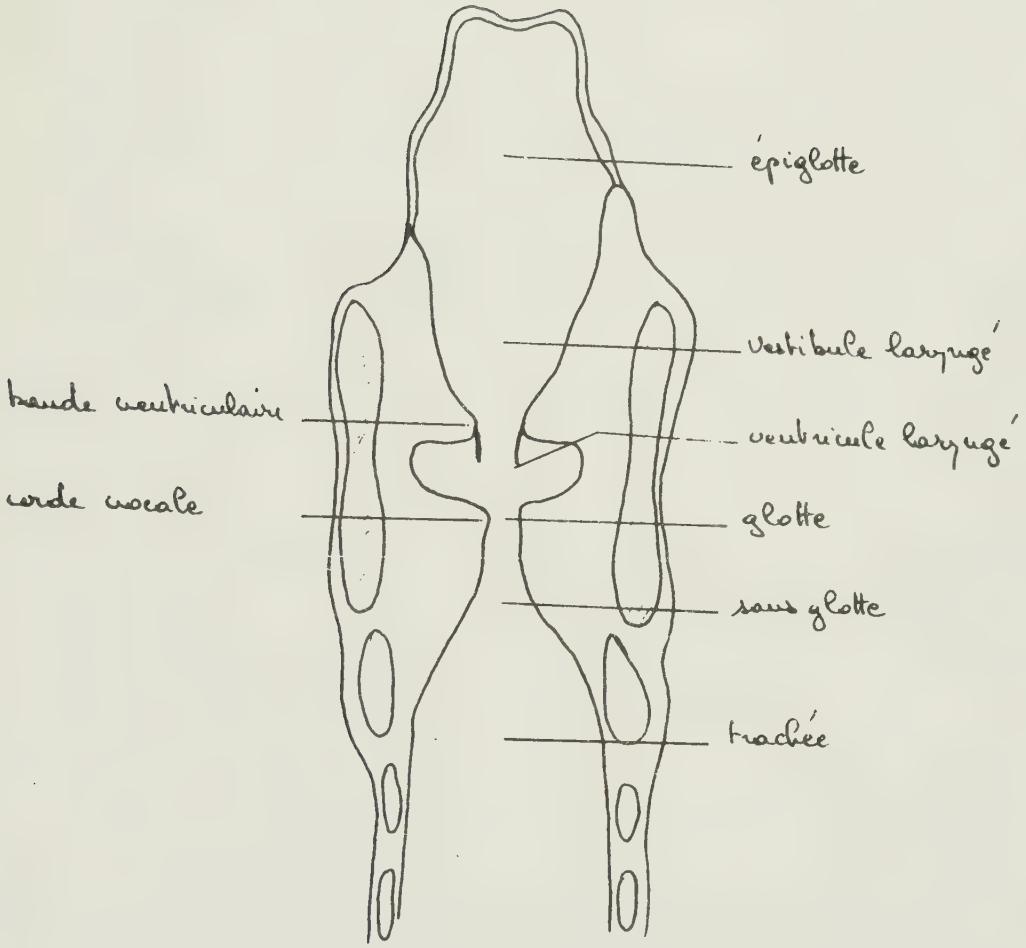


Image laryngoscopique



coupe frontale du larynx . segment supérieur de la coupe

L'atteinte laryngée ne fait aucun doute dans notre observation, elle a été prouvée au cours des examens laryngoscopiques, radiologiques, et de l'exploration chirurgicale.

Elle est caractérisée par une infiltration lipomateuse au niveau de l'aryténoïde droit et des cordes vocales qui sont méconnaissables.

Une telle localisation laryngée est exceptionnelle dans l'histoire de la maladie de Launois et Bensaude.

Nous n'avons retrouvé dans la littérature que quatre observations dont nous allons donné les éléments les plus importants.

Un des cas (nº 1) a été publié par K. Chahrokhi en 1960 (10).

Il s'agissait d'un cultivateur de 66 ans hospitalisé le 9 janvier 1957 à l'Hôpital du Tondu dans un état dyspnéique aigu avec tirage et cornage. Le faciès était évocateur d'une lipomatose diffuse symétrique à prédominance cervicale.

Devant l'urgence une trachéotomie est pratiquée.

"Cette trachéotomie sous cricoïdienne s'avère difficile, la diffusion de la masse adipeuse dans les tissus sous cutanéo-musculaires et aponévrotiques étant très importante.

L'intervention révèle que l'envahissement graisseux intéresse non seulement les plans superficiels et profonds musculo aponévrotique, mais encore adhère intimement à la trachée.

Les suites opératoires sont excellentes".

La lipomatose est apparue trente ans avant l'épisode dyspnéique d'une façon progressive et lente dans la région cervicale.

Vingt jours avant l'épisode aigu les tuméfactions se modifient et atteignent rapidement un gros volume. Le malade présente une dyspnée qui s'accentue dans les trois jours précédents l'hospitalisation.

Le seul antécédent du malade est un éthylisme important.

A l'examen, la région cervicale est le siège d'une grosse tuméfaction unique qui à la palpation révèle les caractéristiques morphologiques habituelles du Launois Bensaude. Il n'y a pas d'adénopathies.

A l'examen O.R.L., les piliers antérieurs et postérieurs ainsi que la luette sont épaissis à fond granuleux.

Il existe une modification de couleur du larynx, rougeur uniforme diffuse, une modification de forme : présence d'un oedème laryngé, la fente glottique est réduite, une masse polypoïde rouge de la grosseur d'un pois, insérrée au niveau de la commissure antérieure dans la région sous glottique est aspirée dans la lumière glottique qu'elle obture à moitié à l'expiration, enfin il n'existe aucune modification de surface laryngée.

Le reste de l'examen montre une fréquence cardiaque à 100 par minute, une hépatomégalie sensible à la palpation.

Une deuxième intervention est pratiquée le 4 février 1957 : exérèse de masses lipomateuses sous anesthésie locale (G : Portmann).

Un mois plus tard une thyrotomie est pratiquée : après ouver-

ture du cartilage thyroïde apparaît un polype qui prend naissance sur le versant supérieur de la bande ventriculaire droite. Son ablation montre qu'il s'agit d'un lipome (Mikulicz).

L'examen à distance de l'intervention montre à la laryngoscopie directe une fente glottique très diminuée par l'oedème des bandes ventriculaires. On reconnaît assez mal les formations normales. La muqueuse paraît rouge mais aucune altération de surface n'est décelée. Il n'est pas possible de faire respirer le malade canule bouchée.

Une nouvelle laryngoscopie le 17 décembre 1957 montre que tout obstacle laryngé a disparu. La fente glottique est libre.

La canule est enlevée en février 1958.

Un deuxième cas a été publié en 1967 par Mounier-Kuhn et Haguenauer (31).

Il s'agit d'un sujet de 53 ans sans antécédent particulier, présentant une adénolipomatose diffuse dont les premières manifestations datent de 1952. Dès 1966 le malade se présentait comme un Launois Bensaude typique avec localisation cervicale, sous mentale, dorsale, sacro-lombaire.

La raison de son hospitalisation est l'apparition récente en un an d'une dysphonie que vient accompagner progressivement une dyspnée d'effort.

L'examen laryngoscopique permit de rattacher cette symptomatologie à la lipodystrophie connue, car il existe d'une part une infiltration diffuse des bandes ventriculaires par des masses mollasses sous muqueuses, d'autre part, une lésion bien

individualisée, sessile, lisse, de la taille d'une noisette implantée dans la commissure interaryténoïdienne.

L'ablation de cette dernière lésion fut pratiquée sous anesthésie générale. L'examen anatomo-pathologique révéla qu'il s'agissait bien d'un lipome sans caractère histologique particulier.

Après l'intervention la dysphonie persista du fait des lésions des bandes ventriculaires mais l'élément dyspnéique avait disparu.

Un troisième cas de localisation laryngée d'une maladie de Launois et Bensaude a été décrit en 1967 par G.R. Greiner, G. Klotz, C. Conraux et E. Dillenschneider (19).

Il s'agit d'un homme de 63 ans, ouvrier ferrailleur hospitalisé d'urgence le 8 décembre 1964 pour un syndrome dyspnéique aigu de type laryngé, avec cyanose, tirage et cornage.

Ce malade présente une maladie de Launois et Bensaude typique qui s'est constituée en une dizaine d'année, chez un éthylique connu.

La gène respiratoire ayant entraînée pour la première fois une consultation remonte à 48 heures et s'est rapidement aggravée, la voix bien que légèrement étouffée est très peu altérée. Il existe des troubles de la déglutition avec fausse route alimentaire.

La laryngoscopie indirecte montre une importante hypertrophie des bandes ventriculaires, jaunâtres et bosselées, obstruant quasi totalement le vestibule laryngé. Les cordes vocales ne sont que très partiellement visibles lors de l'inspiration profonde et

de la phonation. Leur aspect est normal et l'abduction semble diminuée. La fente glottique est rétrécie par la présence d'un repli graisseux inter aryténoïdien qui est aspiré vers la sous glotte lors de l'inspiration.

Le reste de l'examen O.R.L. est normal.

Par ailleurs l'auscultation pulmonaire révèle un foyer de la base gauche, la température est à 39º. La tension artérielle à 140/70.

Dans les heures qui suivirent l'admission la dyspnée laryngée et la cyanose se sont aggravées rapidement. La trachéotomie pratiquée d'urgence s'est révélée difficile du fait de l'envahissement lipomateux de la face antérieure du cou. La trachée est très profonde, peu visible, et la stomie est pratiquée en position haute sur le premier anneau trachéal.

La radiographie du thorax est normale.

Le transit pharyngo-oesophagien justifié par les troubles de la déglutition montre d'une part un rétrécissement symétrique et régulier de l'hypopharynx avec compression des sinus piriformes, d'autre part une dilatation considérable de l'oesophage thoracique ainsi que du segment abdominal de cet organe qui paraît totalement atonique. Une sonde naso oesophagienne est mise en place.

L'examen tomographique du larynx montre un envahissement diffus irrégulier du processus lipomateux obstruant le vestibule et la fente glottique.

Une laryngoscopie directe, faite au dixième jour alors que l'état général est toujours altéré et la température oscillante

entre 38 et 39º malgré l'antibiothérapie, montre une très importante infiltration bilatérale des bandes ventriculaires, de consistance mollasse, qui augmente encore à la pression légère des masses lipomateuses du cou. Ces deux bandes ventriculaires ferment entièrement le vestibule laryngé. Par contre il est très facile de les refouler avec un bronchoscope et cette manoeuvre laisse apparaître des cordes vocales normales mobiles.

La sous glotte est libre.

La bronchoscopie montre un arbre bronchique droit et gauche libre. La muqueuse est hyperhémique. Il n'y a pas de sécrétion anormale aux différents orifices qui sont libres. La carena est un peu épaissie.

L'examen histologique met en évidence une importante réaction de métaplasie muqueuse de surface. Il existe un lipome constitué, sous jacent à cette muqueuse hyperplasique.

Il n'y a pas de signe de malignité ni de tuberculose.

Trente six jours après son hospitalisation le malade à de nouveau de 39 à 40º l'auscultation et la radiographie pulmonaire mettent en évidence un épanchement pleural gauche. La ponction retire 100 centimètres cube de liquide inflammatoire. La température reste élevée, et l'état général médiocre. Depuis son admission l'amaigrissement est de 15 kilogrammes aucune masse lipomateuse n'a diminuée.

L'antibiothérapie est complétée par de la delta cortisone durant douze jours. La température revient à la normale en 24 heures.

Extérieurement l'adénolipomatose reste inchangée. Mais localement la filière laryngée s'élargie légèrement. La décanu-

lation est possible un mois plus tard. Les troubles de la déglutition ont disparu, bien que les bandes ventriculaires restent très volumineuses, la respiration par voie naturelle est très satisfaisante.

Le malade a été revu un an plus tard. L'adénolipomatose est stationnaire, localement les bandes ventriculaires sont toujours très volumineuses mais la sous glotte est bien perméable et la mobilité laryngée est normale.

Le quatrième cas de lipome du larynx a été publié en 1968 par Y. Lacomme et J. Laporte (24).

Il s'agit d'un homme de 70 ans ancien cantonnier. Une dizaine de jours après le traitement d'une fracture du péroné, des épisodes de dyspnée inspiratoire répétés sont apparus, avec dysphagie plus ou moins permanente sur lesquels des injections intra musculaire de dexaméthasone n'ont eu aucun effet.

Dans les antécédents on ne note aucun épisode semblable, l'interrogatoire révélant cependant que la dysphagie existait depuis quelque temps, trop légère pour jamais avoir inquiété le malade.

Le 27 sept. 1967 se manifeste une dyspnée brutale, uniquement inspiratoire, avec tirage très prononcé, évoluant très vite vers l'asphyxie. Le malade est immédiatement hospitalisé, une laryngoscopie directe est pratiquée avec mise en place d'une sonde trachéale pour anesthésie ; la dyspnée cesse à l'instant.

Au cours de cette manoeuvre il a été possible de voir une tumeur occupant la plus grande partie de l'étage sous glottique, mais que la sonde trachéale a pu facilement refouler.

L'existence d'une tumeur laryngée volumineuse ne faisait

aucun doute, une trachéotomie est pratiquée le jour même et elle est rendue difficile par la présence dans la région cervicale de multiples tumeurs arrondies, mobiles, plus ou moins développées et siégeant le long des gouttières carotidiennes dans les régions sus et sous hyoïdienne.

Ce malade était porteur d'une maladie de Launois et Bensaude.

Le 3 octobre 1967 la tentative d'exérèse de la tumeur qui est largement sessile échoue. Cette tumeur coiffe véritablement la glotte et elle est implantée sur toute la longueur du repli aryténoépiglottique droit. La surface en est lisse, la muqueuse est partout saine.

Le 5 octobre 1967 on pratique une cervicotomie latérale droite, on découvre un lipome parfaitement isolé, du volume d'un oeuf de pigeon, sans pédicule apparent dont l'exérèse est réalisée à l'index. Un deuxième lipome plus profond est caché par le précédent, il est enlevé de la même façon, l'exérèse très facile a été extra muqueuse pour ces deux lipomes dont la situation topographique correspond au fond du sinus piriforme droit.

L'état du larynx est vérifié ; la laryngoscopie directe montre la persistance d'une partie de la tumeur sus glottique.

La muqueuse du larynx est ouverte par la même voie ce qui permet de découvrir à la hauteur du repli aryténo-épiglottique que le couvercle muqueux surmontant le lipome est resté en place, il est réséqué, son insertion est très large, il est épais et recouvre une zone sous muqueuse infarcie qui est enlevée en totalité.

L'examen anatomopathologique confirme la nature lipomateuse

de la tumeur et l'absence de tout caractère histologique suspect.

L'évolution est bonne, le malade n'accuse aucune dyspnée, sa voix est claire, il a simplement une gène légère à la déglutition des liquides, qui va disparaître en quelques jours.

L'examen laryngoscopique indirect trois semaines après l'opération révèle un oedème résiduel discret de la couronne laryngée.

Ces quatre observations sont les seules de la littérature à décrire des cas de localisation laryngée d'une maladie de Launois et Bensaude, celle recueillie dans le service du professeur Lubetzki est donc la cinquième.

La localisation de lipomes au niveau laryngé, en dehors d'une maladie de Launois et Bensaude est moins rare, Y. Lacomme et J. Laporte en rapportent deux.

A partir de ces cinq cas, on peut comparer le déroulement clinique, les localisations et les problèmes thérapeutiques.

Dans tous les cas le malade était porteur d'une lipomatose de Launois et Bensaude connue, souvent depuis plus de dix ans. Chez tous les malades le déclenchement a été brutal, la dyspnée apparaissant et s'aggravant en quelques jours, nécessitant une trachéotomie dans quatre cas (nº 1, 3, 4 et celui du service), cette dernière ayant été pratiquée d'urgence dans les cas nº 1 et 3. La dyspnée est typique dans tous les cas d'une dyspnée laryngée.

Des signes évocateurs d'autres localisations thoraciques de la lipomatose sont retrouvés dans deux observations : la nôtre où il existe une circulation collatérale thoracique dont nous discuterons plus loin la signification, et l'observation nº 4 ou était notée une dysphagie pouvant témoigner d'une compression oesophagienne.

Quant à la dysphonie associée à la dyspnée et témoignant comme elle de l'atteinte laryngée, elle existe dans notre observation ainsi que dans l'observation nº 2.

Il est à noter qu'on retrouve dans deux cas, précédent immédiatement l'apparition brutale de la dyspnée un épisode infectieux pouvant avoir touché les voies respiratoires et paraissant avoir été contemporain d'une augmentation brutale de volume des masses lipomateuses cervicales (cas nº 1 et le nôtre).

Dans les observations ou le malade a dû subir une trachéotomie, les auteurs mettent tous l'accent sur les difficultés qu'ils ont rencontré devant la localisation cervicale des lipomes qui envahissent toute cette région. Mais cet aspect technique n'est pas particulier aux localisations laryngées, tous les chirurgiens qui ont tenté l'ablation des masses lipomateuses cervicales se sont heurtés à de telles difficultés.

Du point de vue anatomique on note deux sortes d'atteinte différente.

Soit on rencontre une tumeur lipomateuse sessile, mobile à la respiration et obstruant la lumière glottique ; dans l'un des cas un tel lipome est inséré au niveau de la commissure antérieure dans la région sous glottique dans un autre cas une tumeur sessile lisse est implantée dans la commissure inter aryténoïdienne.

Les lésions peuvent aussi être formées par deux lipomes dont la localisation est le fond du sinus piriforme droit.

L'autre type de lésion est constituée par une infiltration diffuse par les masses lipomateuses pouvant être associé à une tumeur bien individualisée. Cette infiltration diffuse siège dans

plusieurs observations au niveau des bandes ventriculaires et dans la nôtre au niveau des cordes vocales et de l'aryténoïde droit.

Sur le plan thérapeutique, l'intensité de la gène respiratoire oblige au traitement chirurgical, consistant en l'ablation des tumeurs lipomateuses et en la résection des masses graisseuses infiltrantes.

Du point de vue pronostic, après l'intervention la dyspnée disparaît.

Le pronostic immédiat est assez bon, chez trois malades sur quatre la suppression de la canule est possible, avec fermeture de la trachéotomie.

Le pronostic lointain, il faut s'attendre à une récidive puisque c'est l'évolutivité habituelle de la maladie de Launois et Bensaude, notre cas confirme cette évolution défavorable, puisque deux mois après l'intervention le docteur Moulonguet a constaté une récidive locale.

Quant aux autres observations elles ne font pas mention d'une récidive, mais le recule n'est pas suffisant pour affirmer une telle éventualité.

D. Le malade avait-il une compression récurrentielle et veineuse ?

La dysphonie que présentait dès son hospitalisation notre malade, a fait évoquer d'emblée l'hypothèse d'une paralysie récurrentielle, le nerf étant susceptible d'être comprimé au sein d'une coulée lipomateuse.

Un certain nombre d'argument plaide en faveur de ce diagnostic.

et tout particulièrement le fait que la fente glottique ne s'ouvrait pas à la phonation.

Les constatations opératoires semblent confirmer l'atteinte du récurrent puisque celui-ci est "littéralement fasciculé par des petits éléments graisseux qui s'infiltrent dans le nerf et le dissocie en plusieurs filets du calibre d'un fil à coudre".

On peut d'ailleurs se demander, et le docteur Verdoux s'est lui même posé la question, si les manipulations nécessitées par la libération du nerf n'étaient pas plus nuisibles qu' utiles. C'est d'ailleurs pourquoi le chirurgien a renoncé à toute libération du récurrent droit. En fait, la paralysie récurrentielle bien que non totalement éliminée est loin d'être certaine, selon le docteur Moulonguet qui a examiné très longuement ce malade et à plusieurs reprises, il persistait une certaine mobilité dans la région des cordes vocales innervée par le recurrent ; et si la mobilité avait en grande partie disparue, c'est bien plutôt parce que les cordes vocales elles-mêmes étaient méconnaissables, véritablement détruites par l'infiltration lipomateuse.

Quant à la compression de la veine cave supérieure, elle a été elle aussi évoquée d'emblée, le malade présentant en effet une turgescence veineuse notable, la circulation collatérale veineuse atteignant le tronc, le cou, et les membres supérieurs.

D'après le malade cette circulation existait avant l'épisode aigu, mais à un degré moindre. Elle s'était nettement accentuée en même temps qu'apparaissaient les troubles dyspnéiques. Par contre le malade ne présentait pas d'oedème en pellerine.

La clinique évoquait donc assez fortement une compression de la veine cave supérieure, qui semble confirmée par l'élévation de la pression veineuse à 26 centimètres d'eau. De même les radiographies du thorax sans préparation montraient une image vasculaire dilatée ou refoulée.

Les tomographies du médiastin montraient des images en faveur d'une compression de la veine cave supérieure.

Pourtant au cours de l'intervention, aucune compression n'a été mise en évidence.

Il est regrettable qu'une angiographie n'est pas été pratiquée avant l'intervention et qu'une prise de pression n'est pas été faite durant celle-ci.

Mais aussi bien en pré qu'en per opératoire, l'état du malade n'autorisait pas qu'on se livre à de telles investigations non absolument anodines.

En définitive, nous croyons que, au moins sur le plan fonctionnel existe un certain degré d'hypertension dans le territoire veineux cave supérieur.

-:-

CONCLUSIONS

-:-

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service du professeur agrégé Lubetzki un cas de lipomatose de Launois et Bensaude particulier par l'importance de ses manifestations respiratoires.

Une localisation laryngée, détruisant les cordes vocales, infiltrant la tête de l'aryténoïde droit, touchant également l'aryténoïde gauche a pu être mise en évidence et bien analysée sur les plans laryngologique et radiologique.

Le pronostic vital de la maladie de Launois et Bensaude habituellement bénin, est considérablement aggravé par une telle localisation, qui a obligé à intervenir à deux reprises chez le malade pour lui éviter la mort par insuffisance respiratoire.

A l'occasion de cette observation nous avons passé en revue les cas analogues de la littérature.

Ceux-ci sont très rares, puisque nous n'avons trouvé que quatre observations similaires à la nôtre, toutes d'auteurs français.

Le tableau symptomatique complexe que présentait notre malade faisait évoquer simultanément à l'atteinte laryngée une paralysie récurrentielle secondaire à l'infiltration lipidique

péri-nerveuse. Cette paralysie récurrentielle reste finalement très douteuse.

Par contre un certain nombre d'arguments permettent de penser qu'il existe un syndrome de compression modéré de la veine cave supérieure dont nous avons discuté la réalité.

-:-

Vu :
Le Président :

Signé : L. AUQUIER

Vu :
Le Doyen :

Signé : C. BETOURNE

Vu et permis d'imprimer :

Le Président de l'Université
René Descartes :

Signé : Jean FREZAL

BIBLIOGRAPHIE

1. ABAZA A., PARAF A., DESECHALIERS J. et GREGOIRE M.
Cirrhose pigmentaire et lipomatose.
Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, 1950, 66, 367-373.

2. ANSQUIER J.
Contribution à l'étude de la lipomatose diffuse symétrique à prédominance cervicale.
Thèse, Paris, 1938.

3. ASTOUROFF O.
Contribution à l'étude de l'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale.
Thèse Paris, 1904.

4. ATKINSON J.N.C., GALTON D.J., GILBERT C.
Regularoty defect of glycolysis in human lipoma.
British Medical Journal, 1974, I, 101-102.

5. BOIFFIN A.
La lipomatose de Launois et Bensaude
Gaz. méd. Fr., 1970, 77, 5277-5284.

6. BONNEFOND L.
Contribution à l'étude de l'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale et son traitement.
Thèse Paris, 1900.

7. BREUIL et LAUR
Etude sur un cas de lipomatose symétrique généralisée d'origine traumatique.
Arch. mal. prof. méd. travail, 1956, 17, 478-479.

8. CASTAIGNE P., LAPLANE D., TURPIN J.C. et POISSON M.
Syndromes pyramidaux bilatéraux au cours de la lipomatose symétrique.
L'Inf. méd. Montréal, 1968, 20, 1-5.

9. CAUBERT G.
La lipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale et complications neurologiques (à propos de deux observations)
Thèse, Paris, 1964.

LO. CHAHROKHI K.
La lipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale
Rev. laryng. Bordeaux, 1960, 81, 551-576.

11. COCHEZ P., BLAISET Cl., WOLFROMM R.
A propos de trois cas de maladie de Launois Bensaude
Sem. Hôp. Paris, 1957, 33, 1734-1740.

12. DAVID E., COMINGS M.D., HARRYGLENCHUR M.D., DUARTE CALIF
Benning symmetric lipomatosis.
JAMA, 1968, 203, 143.

13. DEPARIS M., SARRAZIN A., AUZEPY Ph., ROBINEAU M., FORTI M.F.
Cirrhose alcoolique et maladie de Launois Bensaude.
Rev. int. hépat., 1968, 18, 799-821.

14. ETIENNE J., VAN DEN AKKER M., MAFART Y., PIERON R., DEBRAY J. POLONOVSKI J.
Activité lipoprotéine lipase dans les lipomes.
Path. biol., 1974, 22, 611-615.

15. FLEURY P., MARCHAND J.
L'oto-rhino-laryngologiste et la maladie de Launois et Bensaude.
Cahier de Méd., 1971, 12, 1271-1273.

16. FORTI M.F.
Remarques cliniques à propos de trois observations de Launois et Bensaude
Thèse Paris, 1967.

17. GERMAN P. et DEVILLE J.
La lipomatose diffuse de Launois et Bensaude (à propos de cinq observations personnelles).
Cah. de Méd., 1971, 12, 1263-1270.

18. GOURIOU E., AUDOYE M., CHEVALLIER L.
Un nouveau cas de lipomatose symétrique associé à un double mal perforant plantaire.
Soc. méd. hôp. Paris, 1937, 1212-1220.

19. GREINER G.R., KLOTZ G., CONRAUX C., DILLENSCHNEIDER E.
Localisation laryngée d'une adénolipomatose.
J.F.O.R.L., 1967, 16, 561-562.

20. GRIVAUX M., GENTILINI M., SOULIE J., BABOUAL P.
Adénolipomatose symétrique de Launois Bensaude et troubles du métabolisme lipidique.
Sem. hôp. Paris, 1969, 45, 1958-1966.

21. HADIDA E., ODDOZE L., SAYAG J. et TASSO M.F.
Adénolipomatose de Launois et Bensaude
Bull. Soc. franç. derm. syph., 1964, 71, 83-84.

22. HEULLY F., LAURENT J., BIGARD M.A., GONAND J.P., GILLOT J.
Anomalie du métabolisme lipidique et glucidique au cours d'une lipomatose de Launois Bensaude.
Presse Méd., 1969, 77, 2001-2002.

23. KAHN M.
Aspect endocrinien de la lipomatose symétrique à prédominance cervicale de Launois et Bensaude.
Thèse Paris, 1962.

24. LACOMME Y., LAPORTE J.
Une nouvelle observation de lipome du larynx
J.F.O.R.L., 1968, 17, 507-508.

25. LAUNOIS P.E., BENSAUDE R.
L'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale.
Presse méd., 1898, 46, 294-297.

26. LAUNOIS P.E., BENSAUDE R.
L'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale chez la femme.
Bull. soc. méd. Hôp. Paris, 1901, 18, 675-682.

27. MARSHALL F.N.
Lipoprotein lipase activity in normal human adipose tissue and its absence in human lipomas.
Experientia, 1965, 21, 130-131.

28. MARTIN L., GREENE M.D., CHARLES J., GLUECK M.D., WILFRED Y. FUJIMOTO M.D., J. EDWIN SEEGMILLER M.D.
Benign symmetric lipomatosis (Launois Bensaude adénolipomatosis) with gout and hyperlipoproteinemia.
American journal of med., 1970, 48, 239-246.

29. MAYE E., FAULONG M., KIPFER M.
Deux observations d'hypertrophie des gros orteils avec double mal perforant plantaire, association d'adénolipomatose symétrique.
Soc. méd. Hôp. Paris, 1937, 398-402.

30. MICHON P.
Adénolipomatose symétrique familiale.
Presse méd., 1936, 32, 663.

31. MOUNIER-KUHN P. et HAGUENAUER J.P.
Localisation laryngée d'une maladie de Launois Bensaude
J.F.O.R.L., 1967, 16, 603.

32. MOUNIER-KUHN P., GAILLARD J., MORGON A., BERNARD P.A.
La forme aiguë de l'adénolipomatose de Launois et Bensaude
J.F.O.R.L., 1971, 20, 1160-1165.

33. PERRAULT M., DRY J., BAUX S., PRADALIER A.
La lipomatose symétrique (maladie de Launois-Bensaude)
Ann. méd. Int., 1970, 121, 191-196.

34. PORTMANN M., ABADIE C.I.
Lipomatose symétrique à prédominance cervicale
Journ. de méd. de Bordeaux et du Sud ouest, 1951.

35. TAPIE L.
Contribution à l'étude de la lipomatose symétrique à prédominance cervicale.
Thèse Paris, 1899.

-:-

S E R M E N T

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-